UNIVERSITE DE PARIS VI

FACULTE DE MEDECINE BROUSSAIS-HOTEL-DIEU

Année 1972 - 1973

N° : 146

T H E S E

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(Diplome d'Etat)

par

Monsieur A K R O U T Zoubir né le

24 Juin 1947 à S F A X (Tunisie)

Présentée et soutenue publiquement le : 1973

- COEUR ET SCLERODERMIE A PROPOS DU PREMIER CAS - DE TAMPONNADE CHEZ UN PATIENT PRESENTANT UNE SCLERODERMIE GENERALISEE

PRESIDENT : E. HOUSSET Professeur

UNIVERSITE DE PARIS VI

FACULTE DE MEDECINE BROUSSAIS-HOTEL-DIEU

Année 1972 - 1973 N° :

T H E S E

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(Diplome d'Etat)

par

Monsieur A K R O U T Zoubir né le

24 Juin 1947 à S F A X (Tunisie)

Présentée et soutenue publiquement le :

- COEUR ET SCLERODERMIE A PROPOS DU PREMIER CAS - DE TAMPONNADE CHEZ UN PATIENT PRESENTANT UNE SCLERODERMIE GENERALISEE

PRESIDENT : E. HOUSSET Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A ma mère,

A mon père,

En témoignage de ma reconnaissance
pour tout ce qu'ils ont fait pour moi.

A ma soeur,

A mes frères,

A toute ma famille,

A mes amis.

À ma mère,

À mon père.

En témoignage de ma reconnaissance
pour tout ce qu'ils ont fait pour moi.

À ma soeur,

À mes frères,

À toute ma famille,

À mes amis.

A notre Maître, Professeur E. HOUSSET

Chef de Service de Médecine Interne à

l'Hôpital BROUSSAIS,

qui nous a dispensé avec patience et bonne humeur un irremplaçable enseignement.

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'hommage respectueux de notre profonde gratitude pour tout l'enseignement que nous lui devons.

A notre Maître, Professeur E. HOUSSET
Chef de Service de Médecine Interne à
l'Hôpital BROUSSAIS,

qui nous a dispensé avec patience et bonne humeur
un irremplaçable enseignement.

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'hommage respectueux
de notre profonde gratitude pour tout l'enseignement
que nous lui devons.

A notre Jury de thèse,

Nous le remercions de l'honneur qu'il nous fait en acceptant de nous juger.

A notre Juge de Paix,

Nous le remercions de l'honneur qu'il nous
fait en acceptant de nous juger.

A Monsieur le Dr. ABITBOL G.

Chef de Clinique à la Faculté

Médecin Assistant de l'Hôpital BROUSSAIS,

qui nous a inspiré le sujet de cette thèse, nous a guidé dans la préparation de ce travail en a permis la réalisation et qui n'a cessé de nous prodiguer ses conseils éclairés et bienveillants.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre profonde reconnaissance et de notre respectueuse admiration.

A nos Amies

Melle Valérie PICAVET

Melle Alice VARGAS

Que nous remercions pour leur précieuse collaboration.

P L A N

-:-:-:-:-:-:-:-:-

I - INTRODUCTION

II - PRESENTATION DU PREMIER CAS DE TAMPONNAGE CHEZ UN MALADE PRESENTANT UNE SCLERODERMIE GENERALISEE.

III - LES PERICARDITES DANS LA SCLERODERMIE.

IV - COEUR ET SCLERODERMIE.

- Historique
- Physiopathologie de l'atteinte cardiaque
- Etude clinique et paraclinique de l'atteinte cardiaque dans la Sclérodermie à propos de 61 cas

V - CONCLUSION

B I B L I O G R A P H I E

I N T R O D U C T I O N

La Sclérodermie Généralisée fait partie des maladies dites du collagène.

Lewin et Heller, qui en 1895 ont revu 451 cas déjà publiés attribuent la première description à Lusitanus en 1634 et pensent que Gintrac en 1847, à Paris, aurait introduit le premier le terme de Sclérodermie.(14)

Jusqu'au XIX° Siècle, la Sclérodermie était considérée comme une maladie limitée à la peau ; puis, il fut démontré que la Sclérodermie en fait pouvait toucher aussi bien les muscles, l'appareil digestif, en particulier l'oesophage, les poumons, les glandes endocrines, les reins, les os et les articulations et le coeur.

Weiss, Stead et Warren, en 1943, dans un article désormais classique, publient l'observation princeps du coeur sclérodermique. (1)

Depuis, beaucoup d'écrits sont venus appuyer leurs idées et le coeur est considéré maintenant comme une atteinte importante dans la S.G.

Dans l'atteinte cardiaque, la péricardite sclérodermique est tenue pour être rare à la différence du lupus érythémateux disséminé par exemple.

Nous rapportons ici le premier cas de péricardite avec tamponnade chez un patient atteint de S.G.

Nous reverrons dans une deuxième partie l'atteinte cardiaque dans la S.G. et plus en détail l'atteinte péricardite.

PRESENTATION DU PREMIER CAS DE TAMPONNADE CHEZ UN SUJET ATTEINT DE SCLERODERMIE GENERALISEE

Monsieur M.H..... 56 ans, entre dans le service le 12.02.72 pour une péricardite aigüe avec tamponnade.

ANTECEDENTS :

- Poliomyélite aigüe dans la première enfance, dont le malade garde pour séquelle une discrète amyotrophie du membre inférieur gauche.

- Crise de goutte articulaire à l'âge de 26 ans.

L'Antécédent majeur de ce malade est la survenue en Juin 69 de douleurs du membre supérieur gauche associées à un oedème et à une turgescence veineuse importante.

A cette époque, le malade avait été hospitalisé à l'Hôpital SAINT-ANTOINE dans le Service du Professeur GOSSET où l'on avait effectué, d'une part une gerbe aortique qui n'avait révelé aucune anomalie des gros troncs de la base du cou, mais une progression lente du produit opaque dans les troncs artériels du membre supérieur gauche ; d'autre part, une phlébographie du membre supérieur gauche par la veine médiane caphalique qui avait objectivé une thrombose totale des veines axillaires et sous-clavières gauches.

On avait à cette époque porté le diagnostic de phébite d'effort et le malade avait été suivi en consultation.

En Novembre 1969, apparaît une ischémie du 5ème doigt de la main droite, avec parallèlement une abolition du pouls cubital droit.

En Octobre 1970, au cours d'une réhospitalisation dans le même service pour cure de hernie inguinale droite, on notait l'apparition d'un phénomène de RAYNAUD au niveau des extrémités distales des deux membres supérieurs, prédominant au membre supérieur gauche.

Depuis son hospitalisation précédente, l'ulcération du 4ème doigt de la main droite persistait ; entre temps, le malade avait perdu l'ongle de l'auriculaire droit, d'autre part, existait une atteinte de la main gauche avec ulcération pulpaire de l'annulaire gauche et troubles de la sensibilité de la face interne de la 3ème phalange du majeur gauche.

Janvier 1971 : 3ème hospitalisation dans le Service du Professeur GOSSET pour bilan artériographique, où l'on effectuera :

1°/ - une artériographie de l'avant bras et de la main droite par ponction directe de l'humérale au pli du coude, après injection de 20 ml de Novocaïne.

On note alors une gracilité de l'artère radiale, perfusant néanmoins correctement la main, et une artère cubitale extrèmement grêle ne donnant plus de vascularisation au-delà de la moitié du cubitus. Par ailleurs, les artères inter-osseuses et surtout les collatérales digitales étaient très altérées, seule l'artère du 2ème espace et des 2 latérales digitales correspondantes étaient en bon état.

Grosses altérations au niveau du pouce et surtout des deux derniers espaces particulièrement aux 3ème et 4ème doigts avec grignotage de calibre et thrombose localisée.

2°/ - D'autre part, une artériographie humérale droite par ponction directe de l'artère au tiers moyen du bras montrant l'intégrité des artères anti-brachiales, mais la thrombose de la majorité des artères digitales dès leur origine, en particulier des colatèrales de l'annulaire droit.

C'est au décours de ces examens artériographiques que le 13.01.71 le malade subissait une sympathectomie thoracique gauche. Par la suite, l'intervention n'a guère amené d'amélioration au contraire les nécroses digitales se sont accentuées, avec apparition d'une nouvelle plaie au niveau du 4ème doigt de la main droite.

HISTOIRE DE LA MALADIE

- Début Février 1972, survenue de fièvre et de douleurs thoraciques intenses irradiant vers le dos, exacerbées par l'inspiration profonde.

- Le Dr. AKOUN, alors consulté, pose le diagnostic de péricardite et met le malade à une thérapeutique associant : Propiocine et Catalgine. Les signes s'amendent puis réapparaissent brutalement le 9 Février associés à une symptômatologie d'épanchement pleural gauche, un frottement péricardique intense et surtout des signes de tamponnade. Dyspnée, Cyanose, pression artérielle abaissée et pincée (9-8) (tension habituelle : 14), tachycardie régulière à 120, signes d'adiastalie, hépatomégalie sensible avec reflux, tandis que la pression veineuse est supérieure à 40 cms d'eau.

Radiologiquement, existe une très importante cardiomégalie évocatrice de péricardite liquidienne ; l'ensemble de ces signes conduisant à effectuer le 10 Février un drainage péricardique à l'aiguille ramenant 120 cc de liquide séro-sanglant. La ponction soulage immédiatement le malade. Le liquide contenait de nombreux polynudéaires non altérés, de rares lymphocytes et hématies, absence de germe visible ; culture négative.

- On ne possède malheureusement pas d'examen chimique de ce prélèvement liquidien.

- Le lendemain sera effectué une ponction pleurale gauche ramenant 250 cc de liquide où l'on retrouve cytologiquement quelques hématies, de rares éléments polynucléaires non altérés, 1 ou 2 lymphocytes, absence de germe visible, culture négative. Là encore, on ne possède pas d'examen cytologique du liquide pleural.

- Le malade est néanmoins amélioré par ces ponctions, ses chiffres de gazométrie artérielle qui objectivaient à l'entrée une hypoxie (62 mm de mercure), une hypocapnie (25 mm de mercure) tendent à se normaliser. Les signes d'adiastolie régressent et le malade est mis le 11.02.72 dans le service sous antibiothérapie (Totapen :6g/jour et anti-inflammatoires (Indocid : 2 suppositoires par jour).

EXAMEN CLINIQUE

- Malade en bon état général, 66 kgs pour 1m80, apyretique.

- Examen cardio-vasculaire : pouls régulier à 100
T.A. : 11/8
B.D.C.: bien perçus, réguliers.
Petit frottement péricardique de pointe.

- Examen vasculaire : abolition bilatérale des pouls tibiaux postérieurs et des pouls cubitaux.

- Examen pulmonaire : sub-matité de la base droite avec diminution du murmure vésiculaire, témoin de la persistance d'un discret épanchement pleural.

- Examen digestif : discrète hépatomégalie indolore sans reflux.

- Examen des téguments :

- au niveau des mains :
large nécrose sèche du 4ème doigt de la main droite (stade type III de Raynaud) à gauche, nécrose (type II de Raynaud) des 2ème et 4ème doigts.

- surtout, il faut noter l'existence d'une infiltration dure, cartonnée typiquement sclérodermiforme de la face dorsale des deux avant-bras.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- N.F.S. : 4 500 000 GR
  8.000 GB dont 68% de P.N.
  I% d'Eosinos
  I% de Bases
  28% de Lymphes
  2% de Monos
  I95 000 Plaquettes
- V.S. : 92 - II3

- Ionogramme sanguin : normal
  Urée : 0, 30 g/l
  Glycémie: I,05 g/l
  Protides
  totaux : 67 g/l
  Albumine: 29
  Globulines 38 dont
  . alpha I = 8%
  . alpha 2 = I5%
  . beta = I3%
  . gamma = 2I%

- T.P. : 7I% sans traitement
- Ure-culture : (-)
- Débit H.L.M. : hématies : 0
- leucocytes 0
- Azoturie : 26 g/24 heures
- Natriurie : I20 mEq/24 heures
- Kaliurie : 9I mEq/24 heures
- Uricémie : 52 mg/l
- Uraturie : I400 mg/24 heures
- Glycosurie des 24 heures : (-)
- Antigène Australie : (-)
- Anti-Streptelysisne: 40 unités

- Latex, Waaler-Rose : (-)

- Sérologie anti-virale : grippe A, grippe B, grippe D, Ornithese, Paittacose, A.P.C. Oreillons : (-)

- Cellules L.E. : (-)

- Clearance à la cratinine : I45 ml/mim pour une créatininémie à 8 mg/l

- Lipides totaux : 4,55 g/l, cholestérol : I30 g/l

- 3 tubages B.K. (-) au direct

- F.O. droit : normal

gauche: motte de pigment extra-papillaire et inter-papillo-méculaire

A gauche toujours : exsudant récent floconneux le long de la temporale supérieure.

- Fibrinogène plasmatique : 3,7 et 5,4 g/l

- Anti-coprs anti-noyaux total, anti-mitochondries, anti-muscles lisse et anti-estomac : (-)

- Biopsie cutanée : malheureusement effectuée en dehors d'une zone d'infiltration sclérodermique clinique (deltoïde gauche : discret épaississement scléreux du derme superficiel sans aucun argument formel pour affirmer l'existence d'une sclérodermie, biopsie musculaire étant par ailleurs normale.

- Transit oesophagien : en décubitus dorsal; la bouillie barytée parcourt le trajet bouche cardia en plus d'I minute 30 secondes, mauvais rinçage à l'eau, oesophage très peu mobile.

- Fibroscopie oesophagienne : la muqueuse oesophagienne a un aspect normal sur toute sa hauteur; par contre, on est frappé par son aspect tubulé, flacide, animé par les battements cardiaques mais sans contraction péristaltique propre. On note quelques rares contractions annulaires. Néanmoins, l'eau injectée s'évacue relativement correctement en ne laissant qu'un très petit lac d'eau. Cardia continent. Très petite hernie hiatale.

TRAITEMENT ET EVOLUTION

Alors que l'on continue le traitement précédemment entrepris, on voit en 48 heures disparaître le frottement péricardique. Parallèlement, radiologiquement, la cardiamégalie disparaît, régressant donc très rapidement et l'on se retrouve en face d'une image thoracique identique à celle que l'on avait sur des clichés précédant l'hospitalisation.

Enfin, électriquement, évolution habituelle des péricardites avec signes d'ischémie concordante sur toute les dérivations.

DISCUSSION

Il s'agit donc de l'observation d'un malade ayant présenté depuis 3 ans un syndrôme de Raynaud, associé à des nécroses digitales importantes et à des lésions artériographiques distales, respectant les gros troncs du membre supérieur.

Les phénomènes de Raynaud, l'infiltration sclérodermique des avant-bras, l'étude de la motricité oesophagienne, la fibroscopie permettent d'affirmer que le malade est bien atteint d'une Sclérodermie Généralisée.

Ici les signes cliniques et l'amélioration rapide après ponction péricardique ne laissent pratiquemment aucun doute sur l'existence d'une tamponnade.

Reste le problème de rattacher cette tamponnade à la Sclérodermie :

. les examens sanguins, la culture négative des liquides pleuraux et péricardiques rendent peu probable une autre étiologie.

. Bien entendu, il est dommage que l'on ne possède pas les arguments concernant la teneur chimique du liquide pleural et péricardique.

A sa sortie, le malade devait être suivi à la consultation du service ; mais le malade n'étant pas affilié à la Sécurité Sociale nous n'avons pu le suivre régulièrement.

AU TOTAL, il s'agit d'une péricardite aigüe avec tamponnade chez un sclérodermique présentant un phénomène de Raynaud au stade II selon la classification de Barnett.

LES PERICARDITES DANS LA SCLERODERMIE

En 1954, Leiwans, Buryee et Richter,après avoir revu 150 cas de sclérodermie, ne retrouvent aucun cas de péricardite et déclarent que la péricardite est rare dans la sclérodermie.(2)

Mais Sackner (5) en 1966 en revoyant 275 autopsies de sclérodermie retrouve 49 péricardites. Dans sa propre série sur 25 autopsies de sclérodermie avec atteinte cardiaque, 18 ont une atteinte péricardique. Il déclare que le péricarde est le tissu le plus souvent touché dans l'atteinte cardiaque.

Date d'apparition :

La péricardite comme l'atteinte cardiaque se manifeste le plus souvent chez les sclérodermiques de stade avancé ; elle est exceptionnellement inaugurale (7) (cas présenté par Acar).

Types de Péricardites :(5)

- La péricardite la plus fréquemment retrouvée est la péricardite chronique adhésive (36%).

- Les péricardites à épanchements sont retrouvées dans 16% des cas.

- La péricardite aigüe fibrineuse est surtout d'origine urémique, secondaire à une atteinte rénale par la sclérodermie.

- L'association péricardite aigüe et péricardite chronique est en fait exceptionnelle.

- Enfin, la péricardite constrictive n'a jamais été rapporté chez un sclérodermique.

SYMPTOMES CLINIQUES

Le diagnostic clinique de péricardite sclérodermique est rarement posé, en effet, il s'agit d'un diagnostic difficile.

- La dyspnée :

C'est un signe très commun dans la sclérodermie. Mais il est le plus souvent rattaché à une fibrose pulmonaire, une hypertension pulmonaire et en fait la péricardite en est rarement la cause.

- La douleur thoracique :

Elle est retrouvée dans 15% des cas chez les sclérodermiques ; c'est un bon signe en faveur d'une péricardite aigüe. La douleur thoracique peut aussi traduire une insuffisance coronarienne.(5-9)

- L'assourdissement des bruits du coeur :

est présent dans la péricardite mais perd de sa spécificité chez le sclérodermique où il est retrouvé dans 40% des cas.(7)

- le Frottement péricardique :

qui permettrait de poser un diagnostic formel est très rarement retrouvé. En revoyant la littérature depuis 1943, sur 340 cas d'atteinte cardiaque on ne relève que 8 frottements péricardiques, soit 2,3%. (5)

Il semblerait également que le frottement péricardique ait un caractère péjoratif :(7)

. Nasser et collaborateurs, dans une étude de 6 cas de péricardite, rapportent un frottement péricardique pré-mortem.

. De même, Siguier, dans un article : "La péricardite sclérodermique à propos de trois cas ", rapporte un cas de frottement péricardique où le malade décède quelques jours après et insiste sur la signification péjorative du frottement péricardique.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Electrocardiogramme :

Son étude est difficile en raison de la variété de l'altération de l'électrocardiogramme dans la sclérodermie.

Le microvoltage est fréquent(13) (20% des cas dans certaines séries) ne traduit qu'une fois sur deux une péricardite.(7)

- Diagnostic radiologique :

Dans l'article de Weiss, 60% des patients présentaient un gros coeur de forme triangulaire peu battant. Cette configuration était attribuée essentiellement à l'existence d'un épanchement péricardique, mais une hypertrophie droite et une fibrose péricardique

Sackner [5] lui ne retrouve cet aspect que dans 13% des cas, dont 5% seulement présentaient un épanchement péricardique.

Steinberg [4] devant la difficulté de poser le diagnostic d'épanchement péricardique, par la radiographie simple, insiste sur l'intérêt de l'angiographie.

- La ponction péricardique :

Celle-ci, en raison de la difficulté de poser le diagnostic ne devra être pratiquée que devant des arguments solides ; elle permettra d'affirmer le diagnostic.

L'épanchement est en général abondant [5] : de 150 à 300 cc.

Le liquide, quand l'épanchement péricardique n'est pas d'origine urémique, est riche en proteines et pauvres en cellules. [3]

L'électrophorèse des protides est comparable à celle du plasma du malade. [7-3]

L'épanchement péricardique peut persister pendant des mois. Des ponctions importantes, jusqu'à 500 cc, ont pû être pratiquées.

Aucune tamponnade n'avait alors été rapportée jusqu'ici ; l'explication qui en avait été donnée était la conservation de l'extensibilité du péricarde qui reste fin et la pauvreté en cellules du liquide.

Il est à noter que dans le cas que nous rapportons le liquide péricardique est riche en cellules.

P R O N O S T I C

La péricardite est en général de survenue tardive venant compliquer une sclérodermie à un stade avancé. Son pronostic est mauvais et elle répond mal au traitement.

Il n'en est pas de même pour les péricardites, qui surviennent à un stade précoce de la maladie, qui elles ont des chances de répondre au traitement par les corticoïdes.

COEUR ET SCLERODERMIE

HISTORIQUE.-

Ce fut Matsui, qui en 1924 fut le premier à montrer que le coeur pouvait être atteint spécifiquement et directement dans la sclérodermie.

En 1934, Brock rapporte le cas d'un sclérodermique chez qui la mort survient à la suite d'une insuffisance cardiaque secondaire à la fibrose du myocarde.

En 1943, Weiss, après une étude complète clinique et anatomique de neuf sclérodermiques présentant tous une atteinte cardiaque, concluait que le coeur sclérodermique est une entité anatomo-clinique et qu'il s'agit d'une cardiomyopathie.

Mais Oram et Stockes en 1960 et surtout Sackner en 1966 démontrent que la cardiomyopathie sclérodermique est en fait rare et que l'atteinte cardiaque est le plus souvent secondaire à l'atteinte pulmonaire.

PHYSIOPATHOLOGIE DE L'ATTEINTE CARDIAQUE (6)

1°/ - L'atteinte du coeur droit est l'atteinte la plus commune ; elle aboutit à une insuffisance ventriculaire droite.

En faisant une étude sur 38 patients, Sackner trouva qu'il n'existait pas de relation entre l'installation d'une insuffisance ventriculaire droite, l'âge, le sexe ou la durée d'évolution de la maladie (cf. tableau ci-dessous).

H.V.D. : hypertrophie ventriculaire droite.

I.V.D. : insuffisance ventriculaire droite.

	Nombre de patients	SEXE		Age	Durée de l'évolution de la maladie
		Hommes	Femmes		
Pas de signe d'HVD	19	11	8	47 ans	5 ans
Signes d'HVD	9	5	4	48 ans	5 ans
Episode d'IVD	9	3	6	47 ans	5 ans

C O M M E N T A I R E S

Les manifestations cardiaques dans la sclérodermie sont en général tardives.

Elles sont rarement inaugurales ; Weiss rapporte 3 cas sur 9, Oram et Stockes 5 cas sur 21 et Sackner 4 cas sur 65 chez qui la dyspnée avait été le signe inaugural de la sclérodermie.

L'atteinte cardiaque est beaucoup plus commune chez les femmes que chez les hommes. Dans notre série, seul un homme présentait une atteinte cardiaque.

L'apparition de signes cardiaques est de mauvais pronostic. Dans la série d'Oram et Stockes la survie moyenne après l'apparition des manifestations cardiaques est de 30 mois.(9)

SIGNES CLINIQUES

- La dyspnée :

C'est le signe le plus souvent retrouvé ; il existe dans 45 à 80% des cas.(5-9)

Dans notre série, la dyspnée est présente dans 5 cas sur 8.

Il est bien sûr difficile de déterminer si elle est reliée à une atteinte pulmonaire ou cardiaque.

Leinwans, cependant, pense que la dyspnée traduit plus souvent une atteinte cardiaque et qu'elle est de mauvais pronostic.(2)

Les causes principales de la dyspnée sont l'hypertension la fibrose pulmonaire, le suboedème pulmonaire secondaire à une atteinte rénale.(5-9)

- La douleur thoracique

Elle est retrouvée dans 15% des cas ; elle peut traduire soit une insuffisance coronarienne, soit une péricardite.

Dans notre série, nous relevons deux cas de douleur thoracique ; l'un à la suite d'une péricardite, le second souffrait d'un angor d'effort grave.

- Signes d'insuffisance ventriculaire droite :

L'oedème des membres inférieurs est fréquemment retrouvé de 20 à 40% selon les séries, il est alors souvent accompagné d'une hépatomégalie.(5-9)

Ces signes traduisent une atteinte cardiaque avancée.

- L'hypertension artérielle :

Dans notre série, nous n'avons pas retenu d'hypertension artérielle pouvant être due à la sclérodermie.

Mais elle était présente chez neuf patients sur les 65 présentés par Sackner, elle était considérée comme secondaire à une atteinte sclérodermique du rein.

L'auscultation cardiaque

. L'accentuation de B_2 au foyer pulmonaire est très fréquemment retrouvée. Elle devient plus intense à mesure que l'hypertension pulmonaire devient plus grave pouvant aller alors jusqu'à un dédoublement de B_2.

. Le souffle systelique est présent chez 4 de nos patients.

. Le souffle systelique est fréquent dans la sclérodermie. Il s'agit, en principe, d'un souffle d'intensité faible à moyenne se localisant dans la région de l'apex.

. Le bruit du galop : aucun bruit de galop n'a été entendu chez nos patients, mais on les trouve communément rapportés dans la littérature, qu'il s'agisse du galop présystolique ou du galop protoliastolique.

. Ils sont, soit dus à un remplissage trop rapide du ventricule soit traduisant l'installation de l'insuffisance cardiaque(9)

. Le frottement péricardique : il est présent dans notre cas de péricardite avec tamponnade, a disparu avec l'amélioration de celle-ci. Comme nous l'avons vu, il est très rare et de caractère péjoratif.

. Le frottement péricardique est le plus souvent retrouvé dans les péricardites d'origine urémique.(3-7-5)

SIGNES RADIOLOGIQUES

. Dans notre série, 3 cas seulement présentaient une cardiomégalie. Chez l'un d'eux, la cardiomégalie était transitoire, due à un épanchement péricardique et disparut avec l'épanchement.

. La fréquence de la cardiomégalie varie beaucoup selon les séries : dans la série de Tuffanelli (I2) la cardiomégalie est très fréquemment retrouvée, au contraire, la plupart des patients de Goetz (I95I) avait un coeur de taille normale à la radio.

Quand elle existe, la cardiomégalie est modérée (Sackner) elle est souvent associée à une hypertrophie des artères pulmonaires. Dans la série de Weiss, l'aspect traingulaire, peu battant, était retrouvé chez 6 des 9 patients, mais en fait la silhouette cardiaque est le plus souvent non spécifique.

E L E C T R O C A R D I O G R A M M E

Sur nos 8 cas présentés, 6 avaient un électrocardiogramme anormal. Chez l'un d'eux, il s'agissait de signes de péricardite transitoire. Deux patients présentaient à l'E.C.G. des séquelles de nécrose postérieure. Un seul avait une anamnèse évocatrice. Les autres patients présentaient tous des altérations différentes de l'E.C.G. : troubles de la repolarisation, signes d'ischémie, bloc de branche gauche, hémibloc gauche, fibrillation auriculaire.

Ceci traduit bien la variété des altérations électrocardiographiques dans la sclérodermie. En effet, il devient évident que chez les patients atteints de sclérodermie, l'E.C.G. est peu spécifique : les altérations les plus souvent retrouvées sont le microvoltage du complexe QRS, des troubles de la repolarisation des signes d'ischémie, des troubles de la conduction.[13] Il faut souligner également que certains patients chez qui l'atteinte sclérodermique du coeur avait été prouvée par autopsie, présentaient des E.C.G. normaux.[13]

TRAITEMENT

Empressons-nous de dire que le traitement de l'insuffisance cardiaque dans la sclérodermie est décevant. L'insuffisance cardiaque secondaire à l'hypertension pulmonaire répond cependant assez bien au traitement tonicardiaque et digitalique, si l'insuffisance respiratoire concommitante n'est pas trop sévère.

L'insuffisance cardiaque se développant secondairement à une cardiomyopathie sclérodermique ou à une atteinte sclérodermique du rein, est, elle, rebelle au traitement digitalique et diurétique. Dans certains cas, une amélioration peut être apportée grâce aux corticoïdes, utilisés à forte dose (Oram et Stokes). Mais devant une atteinte rénale, les corticoïdes devront être utilisés avec beaucoup de précaution en raison de l'aggravation possible de la fonction rénale.(5-9)

PERICARDITE

Nous ne nous attarderons pas sur l'atteinte péricardique que nous avons vue en détail ; nous rappellerons cependant que chez le seul malade sur qui une autopsie a été pratiquée, nous avons découvert un hydropéricarde. Cela n'a bien sûr aucune valeur statistique, mais semblerait confirmer la fréquence des péricardites découvertes à l'autopsie.

V A L V U L O P A T H I E S

Des épaississements des valves mitrales et tricuspides ainsi que des endocardites verruqueuses d'origine non spécifique, touchant ces valves, ont été décrites à l'occasion dans la sclérodermie.

Ces atteintes, cependant, ne semblent pas avoir de conséquences hémodynamiques bien que souvent on les trouve associées à des souffles systoliques de pointe.(5)

Roth et Kissane (1964) ont publié un cas de valvulite aortique non spécifique chez un sclérodermique.

C O N C L U S I O N

Nous avons présenté le premier cas de tamponnade chez un malade présentant une Sclérodermie Généralisée.

La sclérodermie touche assez fréquemment le péricarde mais ceci n'est découvert le plus souvent qu'à l'autopsie. Ceci serait du, d'une part à la rareté des péricardites aiguës d'autre part, à la difficulté de poser le diagnostic clinique et radiologique de péricardite dans la sclérodermie.

Les épanchements péricardiques de grande abondance ont déjà été rapportés mais sans qu'ils aient eu des conséquences hémodynamiques. L'explication qui en avait été donnée était la finesse du péricarde et la conservation de son extensibilité dans la sclérodermie.

Nous avons revu l'atteinte cardiaque dans la sclérodermie à propos de 61 cas hospitalisés et suivis dans le service du Professeur HOUSSET.

L'atteinte cardiaque, bien que demeurant rare dans la sclérodermie (13% de nos malades) n'en présente pas moins une grande importance, en raison de sa signification pronostique.

Son traitement, en effet, reste actuellement décevant.

-:-:-:-:-:-:-:-:-

B I B L I O G R A P H I E

I - WEISS, S., STEAD, E.A.; WARREN, J.V. and BAILEY, O.T.

Scleroderma heart disease with consideration of certain other visceral manifestations of scleroderma.
Arch. Int. Med., 71 : 749, 1943

2 - LEINWANS, I., BURYEE, A. and RICHTER, M.N.

Scleroderma based on a study of over 150 cases.
Ann. Int. Med., 41 : 1003, 1954

3 - MELTZER, J.

Pericardal effusion in generalized scleroderma.
Am.J. Med., 20 : 638, 1956.

4 - STEINBERG, I. and ROTHBARD, S.

Pericardal effusion and cor pulmonate in progressive systemic sclerosis (scleroderma) : Role of angiocardiography in diagnosis in two cases.
Am. J. Cardiol. 9 : 953, 1962

5 - SACKNER, M.A., HENZ E.R. and STEINBERG A.J.

The heart in scleroderma
Am. J. Cardiol. 17 : 542, 1966

6 - SACKNER, M., NECATI, A., KIMBEL, P. and LEWIS.D.

The pathophysiology of scleroderma involving the heart and respiratory system.

Ann. Int. Med. 60 : 611, 1964

7 - SIGUIER F. et Coll.

La péricardite sclérodermique à propos de 3 cas.

Bull. Soc. Med. Hôp. Paris. 118. 1299. 312 1.8. Déc. 67

8 - NASSER, W.R. et Coll.

Pericardial and myocardial disease in progressive systemic sclerosis.

Am. J. Cardiol. 22.538. 42. Octo. 68

9 - ORAM and STOKES.

The heart in scleroderma.

Brit. Heart. J.23.243.1961

10 - DICKE T.F. et Coll.

Sclerodermie diffuse avec atteinte myocardique et péricardique.

Proc. R. SOC. Med. 64. 57. 8 Janv. 71

11 - ROTH, L. M., and KISSANE, J.M.

Panaortitis and aortic valvulitis in progressive systemic sclerosis (scleroderma)

Ame. J. Cli. Path. Vol. 41, N° 3, pp 287-269 March 1964

12 - TUFFANELLI, D.L., and WINKELMANN, R.K.

Systemic scleroderma. A clinical study of 727 cases.

Arch. Derm. 84 : 359-371, 1961

13 - WINDESHEIM, J.H., and PARKIN, T.W.

Electrocardiograms of ninety patients with acrosclerosis and progressive diffuse sclerosis (scleroderma).

Circulation? 17 : 874-81 , May 1968

14 -LEWIN. G., HELLER.J.

Die Sclerodermie

Berlin Hirshwald 1895

15 - NORTON W. et NARDO J.M.

Vascular disease in Progressive Systemic Sclerosis

Ann. Inter. Med. 73.317.324 1970

* * * *
*

11 - ROTH, L. M., and KISSANE, J.M.

Demonstrable and sortie velocities in progressive
systemic sclerosis (scleroderma)
Amer. J. Clin. Path. Vol. 41, N° 3, pp 287-295
March 1964

12 - TUFFANELLI, D.L., and WINKELMANN, R.K.

Systemic scleroderma. A clinical study of 727 cases.
Arch. Derm. 84 : 359-371, 1961

13 - WINDSHIELD, J.M., and PARKIN, T.M.
Electrocardiograms of ninety patients with nonsclerosis
and progressive diffuse sclerosis (scleroderma).
Circulation 17 : 874-81 , May 1958

14 -LENTZ, G., MEILLER.J.

Die Sklerodermie
Berlin Hirschwald 1893

15 - MORTON W. et MANN J.M.

Vascular disease in Progressive Systemic Sclerosis
Ann. Inter. Med. 73.317.324 1970

* * * *

*